FACULTE DE MEDECINE
SAINT-LOUIS LARIBOISIERE
UNIVERSITE PARIS VII

ANNEE 1973

THESE

N° 178

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Jacques BOCCARA

Né le 4 mai 1944 à TUNIS (Tunisie)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE. . . . . .

CONTRIBUTION A L'ETUDE D'UNE FORME PARTICULIERE ET RARE DE TUMEUR DU REIN DE L'ADULTE : L'HYPERNEPHROME VRAI

(A propos de 7 cas inédits et de 14 cas relevés dans la littérature)

Président: M. ABOULKER, Professeur

EDITIONS MEDICALES EM ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

FACULTE DE MEDECINE
SAINT-LOUIS LARIBOISIERE
UNIVERSITE PARIS VII

ANNEE
1973

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Jacques BOCCARA
Né le 4 mai 1944 à TUNIS (Tunisie)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE. . . . . .

CONTRIBUTION A L'ETUDE D'UNE FORME PARTICULIERE ET RARE DE TUMEUR DU REIN DE L'ADULTE : L'HYPERNEPHROME VRAI

(A propos de 7 cas inédits et de 14 cas relevés dans la littérature)

Président: M. ABOULKER, Professeur

EDITIONS MEDICALES EM ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

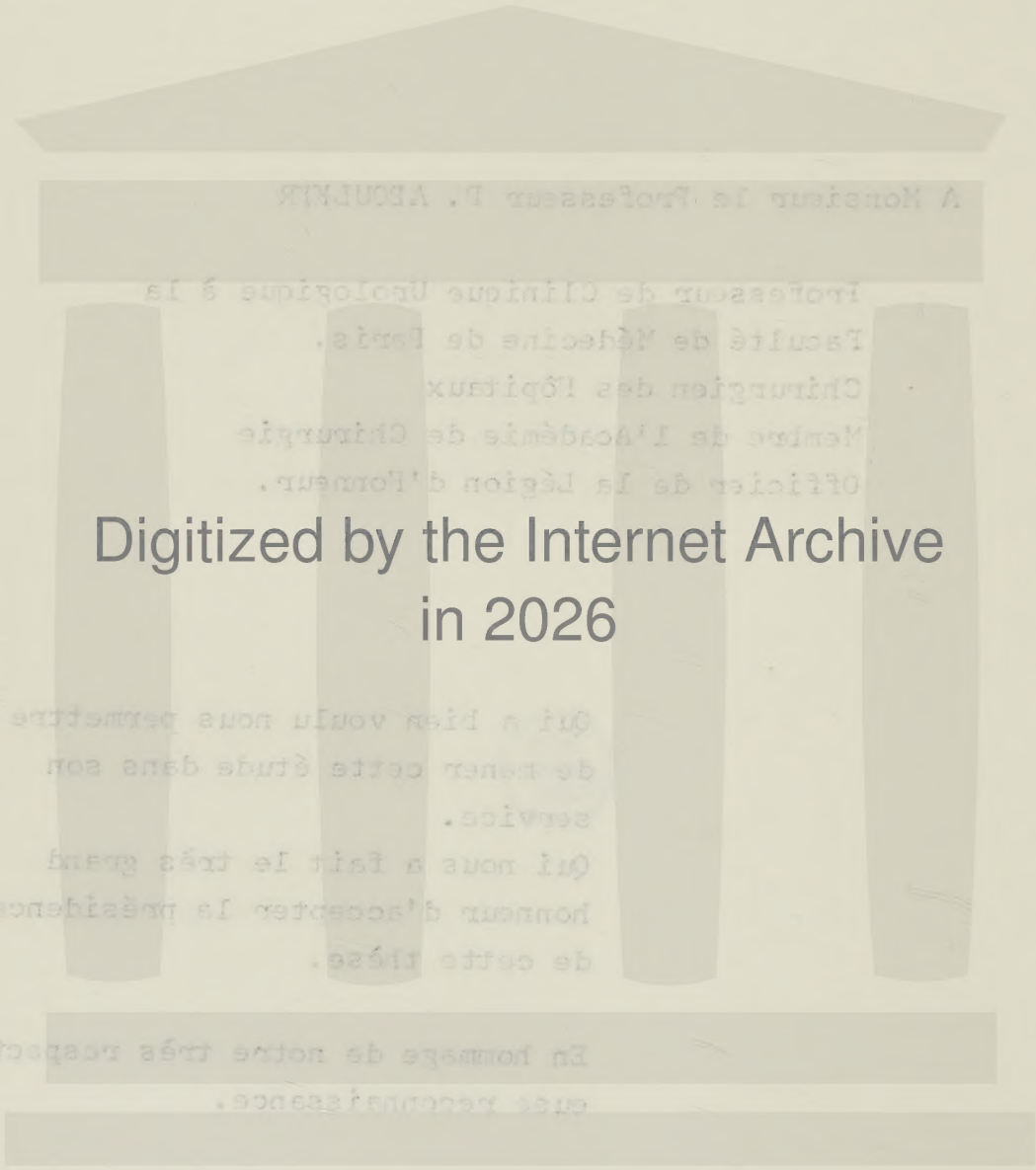
UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A Monsieur le Professeur P. ABOULKER

Professeur de Clinique Urologique à la
Faculté de Médecine de Paris.
Chirurgien des Hôpitaux
Membre de l'Académie de Chirurgie
Officier de la Légion d'Honneur.

Qui a bien voulu nous permettre de mener cette étude dans son service.
Qui nous a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

En hommage de notre très respectueuse reconnaissance.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548022_0014

A Monsieur le Docteur E. BENASSAYAG

Chef de la Clinique Urologique de
l'Hôpital COCHIN
Assistant des Hôpitaux

Qui a bien voulu nous confier le sujet de cette thèse et nous guider dans l'élaboration de cette étude.

En témoignage de notre très grande reconnaissance et de notre respectueuse admiration.

A Monsieur le Docteur E. BIMASSAYAG

Chef de la Clinique Urologique de
l'Hôpital COCHIN
Assistant des Hôpitaux

Qui a bien voulu nous confier le
sujet de cette thèse et nous gui-
der dans l'élaboration de cette
étude.

En témoignage de notre très grande
reconnaissance et de notre res-
pectueuse admiration.

A Madame le Docteur B. FRANC

Qui nous a apporté son aide et ses précieux conseils tout au long de ce travail.

En témoignage de notre profonde gratitude.

A Madame le Docteur B. FRAIC

Qui nous a apporté son aide et
ses précieux conseils tout au
long de ce travail.

En témoignage de notre profonde
gratitude.

A Monsieur le Professeur Agrégé Ph. GALIAN

Professeur Agrégé d'Anatomie-Pathologique
à la Faculté de Médecine de Paris

Qui nous a aidé et conseillé
dans la réalisation de ce travail.

En témoignage de reconnaissance
et de très grand respect.

A Monsieur le Docteur J.P. BENHAÏM

Auquel nous devons tant.

Qu'il veuille bien nous permettre de lui témoigner ici l'expression de notre profond et respectueux attachement.

A Monsieur le Docteur M. LESKI

Médecin-Chef du service d'Hémodialyse
de l'Etablissement de Saint-Maurice (94)

Qui a complété notre formation en Néphrologie.
Qui a bien voulu nous confier des fonctions d'Interne.

En témoignage de notre reconnaissance.

A ma fiancée

A mon père

A ma mère

A mes sœurs

A mes amis

Qu'ils trouvent ici un humble témoignage de ma profonde reconnaissance et de ma très grande affection.

A Tous mes Maîtres de la Faculté
et des Hôpitaux de Paris.

Contribution à l'étude d'une forme particulière et rare de tumeur du rein de l'adulte : l'Hypernéphrome Vrai. (à propos de 7 cas inédits et de 14 cas relevés dans la littérature.

P L A N

I. Introduction

II. Présentation de notre matériel d'étude

1 - Observations

2 - Analyse de nos cas

a/ caractères cliniques
b/ caractères anatomiques
c/ traitement.

III. Etude de la littérature

1 - Rappel historique.

2 - Etude des observations de la littérature

a/ caractères cliniques

b/ caractères anatomiques

c/ traitement.

IV. Etude synthétique et commentaires

1 - Etude clinique

2 - Etude anatomique.

V. Histogénèse.

VI. Evolution et pronostic.

VII. Conclusions.

I - INTRODUCTION

L'hypernéphrome vrai du rein est, depuis 1945, avec RIOPELLE, une entité anatomique.

Tumeur originale à plus d'un titre, et rare, elle entre dans le cadre des adéno-carcinomes du rein mais y occupe une place à part en raison de :

- ses caractères histologiques : prolifération épithéliale dont la structure évoque celle du cortex de la glande surrénale.
- ses associations fréquentes à d'autres tumeurs : fibro-myolipome, sarcome.
- son évolutivité : rareté des métastases, survie généralement prolongée.

De 1961 à 1972, 7 cas d'hypernéphromes vrais du rein ont été opérés à la Clinique Urologique et Chirurgicale de l'Hôpital Cochin, dans le service du professeur Pierre ABOULKER.

L'examen anatomo-pathologique de la pièce d'éxérèse a été effectué par le Professeur Agrégé Ph. GALIAN et le Docteur B. FRANC.

C'est à partir de l'étude de nos 7 cas et d'une confrontation avec les observations de la littérature qu'il nous a paru intéressant de tenter d'individualiser une entité anatomo-clinique pour ce néoplasme, en raison de l'existence de critères cliniques, radiologiques et évolutifs que nous avons voulu analyser.

Sur le plan de l'histogénèse même de l'hypernéphrome vrai du rein, nous rappellerons dans ce travail les différentes théories qui ont été émises. L'absence de données ultrastructurales ou histochimiques nouvelles ne nous permettant pas d'aller plus avant que les hypothèses déjà formulées.

II - PRESENTATION DE NOTRE MATERIEL D'ETUDE

Notre matériel d'étude est représenté par 7 cas de malades opérés à la Clinique Urologique et Chirurgicale de l'Hôpital Cochin, de 1961 à 1972, dans le service du Professeur Pierre ABOULKER. Ce matériel est important en égard à la rareté de ce néoplasme.

1. OBSERVATIONS

PREMIER CAS

Histoire Clinique

Madame Marcelle G..., mariée, 69 ans, est hospitalisée dans le service le 16 janvier 1961 pour des hématuries intermittentes et image anormale à l'U.I.V. évoquant une tumeur.

En 1955, la malade avait présenté un épisode hématurique, rapidement résolutif.

Le 11 septembre 1960, Madame G. avait présenté une hématurie spontanée, accompagnée de quelques nausées et d'une petite douleur lombaire gauche sans irradiation caractéristique.

Le 6 décembre 1960 l'U.I.V. (pratiquée en dehors du service) avait montré "une augmentation importante du volume du rein gauche avec déformation du contour rénal, remplissage défectueux, et fragmentation calicielle gauche".

Depuis, la patiente a présenté plusieurs hématuries spontanées, intermittentes, dont la dernière est survenue le 15 janvier 1961.

Rien à noter dans les antécédents en dehors de 6

grossesses menées à terme et d'un avortement.

La malade est en assez bon état général à l'entrée, malgré un amaigrissement récent de 8 kg. en 4 mois. La température rectale est à 37°. La T.A. est à 16,5-10 cm de Hg.

L'examen physique retrouve dans la fosse lombaire gauche un gros rein, donnant le contact lombaire. Le reste de l'examen est normal.

L'hémogramme est normal (G.R. : 4.280.000 (mm^3) ; G.B. : 7.000 (mm^3). L'azotémie est à 0,25 g/l.

La radiographie pulmonaire est normale.

L'intervention (néphrectomie totale gauche élargie et colectomie segmentaire) est pratiquée le 26 janvier 1961 : "Laparotomie transversale sus-ombilicale. Le décollement du colon gauche de la masse rétro-péritonéale s'avère impossible. On fait une colectomie segmentaire de 15 cm sur le colon descendant Libération de la masse rénale gauche - Suture termino-terminale en deux plans du colon".

Etude Anatomo-pathologique

Examen Macroscopique :

"Volumineuse tumeur polylobée occupant la presque totalité du rein, qui est très augmenté de volume".

"Le pôle supérieur blanchâtre est représenté par un bloc scléreux qui adhère à l'angle colique. Ce dernier après ouverture ne semble pas présenter d'altération de la muqueuse".

Examen Histologique :

"La tumeur est représentée par la juxtaposition de volumineuses travées arrondies, à centre souvent nécrotique, réalisant un aspect pseudo-glandulaire".

"Les travées sont séparées les unes des autres par de fins espaces conjonctifs, contenant des vaisseaux dilatés".

"Les éléments qui constituent la tumeur sont de grandes cellules régulières, à petit noyau dense, à cytoplasme tantôt éosinophile, tantôt pâle, mais jamais optiquement vide". "Le pôle supérieur de la tumeur est englobé dans un bloc scléro-adipeux, qui est centré par plusieurs petits abcès et qui se continue jusqu'à la sous-séreuse colique".

Conclusion : "Cette tumeur constitue le type dit "Hypernéphrome Vrai" de RIOPELLE.

Evolution post-opératoire

L'évolution immédiate est marquée par un syndrome subocclusif et par une déshydratation qui impose une rééquilibration hydro-électrolytique pendant quelques jours.

En dépit d'une anorexie notable, le 7 février 1961, l'état général de la malade est bon et la diurèse est à 1000 ml/24 heures. L'azotémie est à 0,55 g/l, l'hématocrite à 45%, les protides totaux à 70 g/l.

La patiente quitte le service le 13 février 1961 en bon état général.

Son état général est resté bon pendant 1 an 1/2 après l'intervention, puis a décliné assez brutalement. La patiente avait présenté des adénopathies inguinales avec œdème des membres inférieurs. Nous avons appris que le décès avait eu lieu en juin 1964, soit 3 ans 1/2 après la néphrectomie.

DEUXIEME CAS

Histoire Clinique

Monsieur Charles L..., 45 ans, est hospitalisé dans le service le 21 janvier 1963 pour une "image de calcification du pôle supérieur du rein droit" à l'U.I.V.

En août et en octobre 1962, le malade avait présenté

deux épisodes avec brûlures mictionnelles, pollakiurie et hyperthermie, rapportées à des poussées de prostatite, le deuxième épisode s'étant accompagné d'une hématurie totale avec caillots.

L'U.I.V. avait été pratiquée (en dehors du service) en octobre 1962 : "Sur le cliché sans préparation l'attention est d'emblée attirée par une volumineuse calcification arrondie, non homogène, se projetant au niveau du pôle supérieur du rein droit. Après injection, "les cavités pyélo-calicielles s'imprègnent dans les délais physiologiques, la calcification se projetant en haut et en dehors des calices supérieurs droits. A gauche, les images pyélo-calicielles et urétérale sont normales".

Monsieur L. est adressé par son médecin traitant à la consultation d'Urologie de l'Hôpital Cochin, mais la nature de la calcification du pôle supérieur du rein droit reste incertaine : une calcification d'un foyer de tuberculose et surtout une calcification d'une tumeur rénale sont envisagées.

Ultérieurement, la recherche du B.K. dans les urines reste négative (examen direct, culture sur milieu de Loweinstein et inoculation au cobaye ont été effectués).

Au début du mois de janvier 1963, Monsieur L. fait une nouvelle poussée de prostatite avec rétension aiguë d'urines et orchi-épididymite bilatérale, qui ne semble pas en rapport cependant avec les lésions rénales.

A l'entrée, le malade est en bon état général. La température rectale est à 37°2. La T.A. : 10-6 cm de Hg. La diurèse est de 1000 ml/24 heures, et les urines sont claires et émises facilement.

L'examen physique ne révèle rien de notable aux divers systèmes.

L'Hémogramme est normal (G.R. : 4.050.000/mm^3 ; G.B. : 8.000/mm^3. L'azotémie est à 0,35 g/l.

La Radiographie pulmonaire est normale.

L'intervention (néphrectomie droite partielle) est pratiquée le 29 janvier 1963 : "Lombotomie - Tumeur du rein droit

implantée sur la convexité du pôle supérieur du rein. Néphrectomie partielle de la masse tumorale en respectant le pôle supérieur du rein qui semble simplement contigü macroscopiquement."

Etude Anatomo-Pathologique

Examen Macroscopique :
"Tumeur arrondie, constituée de plages nodulaires blanchâtres entourées de tissu scléreux, avec quelques zones hémorragiques et surtout des zones très denses semblant entièrement calcifiées".

Examen Histologique :
"La tumeur réalise le plus souvent un aspect lobulé et massif, constitué de cellules en général de grandes tailles, plus ou moins polyédriques, tantôt claires, tantôt à cytoplasme granuleux et éosinophile, à noyau toujours irrégulier et souvent petit".
"Le Stroma est tantôt grêle, tantôt scléreux, comportant des plages hyalines en voie de calcification au sein desquelles les cellules tumorales semblent disparaître. Il existe peu de plages de nécrose".

L'analyse histologique impose la décision d'intervenir à nouveau. Le 8 février 1963, une nouvelle intervention est pratiquée néphrectomie totale droite élargie. L'examen anatomo-pathologique ne montre "aucun envahissement tumoral visible macroscopiquement" et "histologiquement " à la limite de la première résection, la prolifération tumorale reste superficielle".

Evolution post-opératoire

Les suites post-opératoires immédiates sont simples. Monsieur L. présente, le lendemain de l'intervention, un clocher thermique à 38°2 rapidement régressif. La diurèse est satisfaisante à 1.000 ml/24 heures.

Le 22 février 1963, Monsieur L. quitte le service en bon état général.

Aux dernières nouvelles, Monsieur L. est en bon état général et poursuit son activité professionnelle.

TROISIEME CAS

Histoire Clinique

Monsieur Maurice G..., 56 ans, est hospitalisé dans le service le 29 janvier 1965 pour une "Tumeur" du rein droit.

Le patient avait présenté pour la première fois en 1959 une hématurie spontanée avec douleurs de l'hypochondre droit. L'U.I.V. pratiquée à cette époque "aurait été normale".

Le 1er janvier 1965, Monsieur G. présente une nouvelle hématurie spontanée pendant quelques jours. Une U.I.V. pratiquée (en dehors du service) objective : "à droite une image de compression et de refoulement pyélo-caliciel faisant discuter soit un gros kyste, soit un processus tumoral du rein droit".

Rien à noter dans les antécédents, excepté une colopathie chronique à type de colite.

A l'entrée, le malade est en bon état général. La température rectale est à 37°4. La T.A. est à 16-8 cm de Hg. L'examen physique retrouve une impression de contact lombaire à droite difficile à préciser du fait de l'épaisseur de la paroi. Le reste de l'examen clinique est normal.

L'hémogramme est normal (G.R. : 4. 380.000/mm^3 ; G.B. : 6.200/mm^3). L'azotémie est à 0,40 g/l.

La radiographie pulmonaire est normale.

Le malade est adressé à l'Hôpital BEAUJON où une Cavographie (Phlébographie Rénale occlusive) est pratiquée le 3 février 1965 (Dr. C. GILLOT) : "Le rein gauche est normal. A droite, il existe une altération importante du phlébogramme

ascension de la veine rénale, tassement des collatérales, dilatation des veines de la capsule du rein".

Conclusion : "masse importante, intéressant les 2/3 inférieurs du rein droit, avec disparition de la vascularisation parenchymateuse : aspect évoquant un processus infiltrant qui ne semble pas avoir envahi la veine rénale".

L'intervention (néphrectomie totale droite élargie) est pratiquée le 9 février 1965 : "Incision sur le relief de la 11ème côte, prolongée horizontalement sur l'abdomen jusqu'au Grand Droit. Résection de 10 cm de la 11ème côte. Il existe une tuméfaction bosselant le rein droit de nature tumorale certaine ..."

Etude Anatomo-pathologique

Examen Histologique :
"Cette tumeur a une structure histologique particulière. Elle est constituée par une prolifération dense de cellules assez volumineuses, à cytoplasme très éosinophile ne présentant que des zones exceptionnelles de clarification".
"Les anomalies cyto-nucléaires et les mitoses sont relativement rares. Mais surtout l'architecture est soit de type assez massif, soit le plus souvent d'aspect franchement endocrinoïde".
"La vascularisation est partout très importante".
"La prolifération tumorale est bien limitée en périphérie et contient des zones de nécrose assez étendues".
"Le parenchyme rénal restant est le siège d'une néphrite interstitielle importante".

Conclusion : "c'est ici l'image d'une tumeur rénale de type particulier dite "hymernéphrome Vrai".

Evolution post-opératoire

Les suites post-opératoires immédiates sont bonnes et l'on ne note qu'une hypertension artérielle transitoire à 18-10 le lendemain de l'intervention et un clocher fébrile à 38°7 le 13 février, rapidement régressif.

Monsieur G. quitte le service en bon état général le 1er mars 1965, et effectue un séjour de un mois en Maison de Convalescence. Au terme de ce séjour, son état général est bon, il accuse un gain pondéral de 3 kg. L'azotémie est à 0,48 g/l.

En juillet 1965, Monsieur G. présente une légère suppuration au niveau de sa cicatrice et une application d'antiseptique est pratiquée.

Puis, jusqu'en novembre 1967, le patient se porte bien. L'azotémie est à 0,55 g/l. Mais il se forme peu à peu une "inflammation" de la cicatrice, qui impose une consultation dans le service d'Urologie. Des séances de radiothérapie sont prescrites mais refusées par le malade. Un traitement par ENDOXAN en injections intra-veineuses est alors prescrit par son médecin traitant et en janvier 1968 la cicatrice ne présente plus aucun signe inflammatoire.

En mai 1969, Monsieur G. subit l'ablation d'un adénome prostatique et l'examen anatomo-pathologique confirme l'existence d'un adénomyome prostatique bénin.

En juillet 1969, le patient présente une hépatite virale confirmée biologiquement (transaminases S.G.P.T. à 1200 U.), tandis que l'hémogramme objective une leucopénie à 1.600 G.B. par mm^3.

En août 1969 le décès survient brutalement. Diagnostic "post-mortem" : "septicémie foudroyante".

QUATRIEME CAS

Histoire Clinique

Mme Gabrielle A..., est hospitalisée dans le service le 22 juin 1966, pour une volumineuse "Tumeur" de l'hypochondre gauche.

Depuis un an environ, Madame A. souffre de précordialgies en barre, dont la sémiologie n'est pas franchement celle d'une coronarite.

En mars 1966, Mme A. consulte son médecin traitant pour d'intenses précordialgies et l'examen physique révèle l'existence d'une volumineuse tuméfaction de l'hypochondre gauche.

En avril 1966, un lavement baryté est pratiqué (en dehors du service) : "le lavement progresse normalement jusqu'au cæcum, sans rencontrer d'obstacle et sans marquer de temps d'arrêt. Les parois coliques sont souples et régulières sur tous les clichés, sans image de lésion organique. Mais surtout il existe une opacité de faible densité qui occupe la presque totalité de la portion gauche de l'abdomen et qui refoule en dedans le colon descendant. Cette opacité est arrondie, convexe en bas et s'étend verticalement des fausses côtes à la crête iliaque gauche".

La malade est hospitalisée du 23 mai au 4 juin 1966 à l'Hôtel-Dieu de Paris dans le service du Professeur Jacques BOUSSER où elle subit divers examens qui écartent l'origine splénique de cette masse tumorale. Notamment la ponction de la tumeur "ramène non pas un suc splénique mais des cellules épithéliales".

Puis la malade est adressée à l'Hôpital COCHIN dans le service d'Urologie.

A l'entrée, Mme A. est en bon état général, un peu obèse. La température rectale est à 37°4. La T.A. : 20-10 cm de

Hg. La paroi abdominale présente un pannicule adipeux épais, mais on perçoit une volumineuse tumeur de l'hypochondre gauche, dure, irrégulière, sans bord antérieur ni incisures, mate à la percussion, s'étendant en dedans jusqu'à la ligne médiane et en bas jusqu'à la fosse iliaque gauche. Dans la fosse lombaire gauche où existe spontanément une douleur sourde, on perçoit assez difficilement une masse dure. L'auscultation cardiaque trouve un petit souffle systolique de base.

L'hémogramme est normal. L'azotémie est à 0,35 g/l. La glycémie : 0,90 g/l. Les protides totaux : 68,5 g/l. L'examen chimique des urines trouve quelques cristaux d'acide urique.

La radiographie pulmonaire est normale.

Electrocardiogramme : rythme sinusal à 70/mn., onde q en D_1 D_2 , aVF, V_4 , V_5 , V_6 , sans troubles ischémiques associés.

Les antécédents de la malade retrouvent une lithiase urique en 1932, une grossesse menée à terme, une hystérectomie totale pour fibromyome utérin en 1952, et la notion d'une hypertension artérielle ancienne.

Une V.P.R. gauche est pratiquée dans le service le 24 juin 1966 : sur le cliché sans préparation "présence d'une opacité homogène, très peu dense, occupant la portion gauche de l'abdomen, se projetant verticalement des fausses côtes à la crête iliaque gauche et dont le bord interne se projète sur les apophyses costiformes lombaires de L_1 à L_5". Après injection : "le rein gauche est refoulé vers le haut par la masse tumorale. En outre, le rein a pivoté autour de son hile. L'uretère gauche est refoulé en dedans et en avant".

Conclusion : "présence d'une volumineuse tumeur rétro-péritonéale gauche, soit sous-rénale, soit rénale polaire inférieure".

L'intervention (néphrectomie gauche totale élargie) est pratiquée le 29 juin 1966 : "Médiane xypho-pubienne trans-péritonéale. Décollement de l'angle gauche et du colon gauche. La tumeur se présente sous l'aspect d'une masse considérable, occupant pratiquement toute la partie gauche de l'abdomen, entre la coupole diaphragmatique gauche en haut et les vaisseaux iliaques externes en bas. Elle est ferme, fixée, de couleur jaunâtre,très vascularisée. Le rein, fortement horizontalisé par le développement de la tumeur, semble sensiblement normal dans sa portion externe, et la tumeur de couleur fort différente semble descendre du pôle supérieur du rein".

Etude Anatomo-Pathologique

Examen macroscopique :

"Volumineuse tumeur de 11 cm de diamètre, pesant avec le rein sus-jascent 1150 grammes, située dans la loge rénale et coiffée par la capsule du rein qu'elle déforme sans l'effondrer par de multiples bosselures. A la coupe, vastes plages jaune-brunâtres en périphérie, séparées par des cloisons fibreuses. Centre blanchâtre, myxoïde, comportant d'importantes cavités anfractueuses. Remaniements hémorragiques".

Examen Histologique :

"Cette tumeur est bien située dans la loge rénale, séparée du rein par une coque collagène assez épaisse pourvue d'un important lacis capillaire congestif."

"Trois critères morphologiques, variables suivant les secteurs étudiés, mais toujours présents permettent de définir cette tumeur":

1/ "Son architecture est constituée tantôt de plages assez denses, tantôt et plus souvent de petits lobules

paucicellulaires".

"Que les plages soient compactes ou plus clairsemées, on retrouve partout une structure cordonnale très régulière, faite de cellules à cytoplasme acidophile sans granulations, à noyau arrondi ou ovalaire, le plus souvent régulier. Ces cordons sont limités à la périphérie par une basale régulière. Parfois cependant, les cordons ne sont constitués que par une couche palissadique externe, bordant une cavité contenant du sang hémolysé. La très grande régularité cellulaire évoque déjà une structure endocrinoïde. Les anomalies cellulaires sont surtout patentes au sein des plages massives et traduisent sans doute des signes de souffrance cellulaire. Quelques mitoses".

2/ "La composante vasculaire est primordiale, toujours présente, mais variable en importance. Au sein des massifs cellulaires denses ou des travées cordonnales, elle constitue un fin réseau capillaire autour des cordons et souvent en leur sein donnant un aspect sinusoïdal. Dans les régions à stroma "lâche", elle revêt l'aspect d'un véritable lacis angiomateux comportant parfois de véritables aspects caverneux, aux parois fibreuses cernées par des travées tumorales très grêles".

3/ Le stroma est également très variable : grêle et bien systématisé, réduit à un fin grillage réticulinique au niveau des formations lobulées ou cordonnales, parfois fibreux ou hyalinisé, toujours vasculaire, il revêt un aspect très lâche dans les zones centrales, constitué d'une substance peu réfringente, contenant des fibres ré réticuliniques et remanié par des suffusions hémorragiques. Aucun remaniement nécrotique n'en est observé".

Evolution post-opératoire

L'évolution post-opératoire immédiate est bonne, mais

marquée par une ascension thermique les 1er et 2 juillet avec clocher à 39°2, anorexie, prostration, et nausées. Cet épisode régressant rapidement en quelques jours, tandis que la diurèse reste excellente. Les examens biologiques sont satisfaisants.

Mme A. quitte le service le 21 juillet 1966, en bon état général.

Elle est actuellement en bonne santé.

CINQUIEME CAS

Histoire Clinique

Monsieur Adolphe A...,56 ans, est hospitalisé dans le service le 19 janvier 1970 pour une crise de colique néphrétique droite rebelle à tout traitement médical.

Déjà en 1963, le patient avait présenté une première crise de colique néphrétique droite très brève.

En décembre 1969, Monsieur A. présente une nouvelle crise de colique néphrétique droite, qui aurait persisté pendant une trentaine d'heures, la fin de cette crise se faisant avec émission de deux caillots de sang. Une U.I.V. pratiquée après quelques jours montre l'existence d'un processus tumoral du pôle inférieur du rein droit, bien limité, avec amputation du calice inférieur.

Le 24 décembre 1969, une U.I.V. sous-perfusion montre: "Le rein gauche est normal. A droite, augmentation importante de l'ombre rénale développée au niveau du 1/3 inférieur du rein. Aspect d'une tumeur du pôle inférieur du rein droit refoulant en haut et en dedans le bassinet et l'uretère avec amputation des calices moyen et inférieur et stase pyélique et calicielle supérieure".

Les antécédents notent une hématurie microscopique

post-angineuse, isolée, en 1956 ; un ulcère de la petite courbure gastrique traité médicalement en 1963 et une cure de hernie inguinale gauche en 1965.

L'hémogramme est normal (G.R. : 4.600.000/mm^3 ; G.B. : 7.200/mm^3). L'azotémie est à 0,22 g/l. La glycémie à 0,92 g/l. L'examen général ne retrouve rien aux différents systèmes.

L'intervention chirurgicale (néphrectomie droite élargie) a lieu le 20 janvier 1970 : "Incision lombo-abdominale partant de l'extrémité antérieure de la 12ème côte et débordant la ligne médiane juste au-dessus de l'ombilic ; ouverture du péritoine ; on constate qu'il existe une volumineuse tumeur, de la taille d'un pamplemousse, développée à partir du pôle inférieur du rein droit, elle est hypervascularisée et de consistance molasse ; une ponction de cette tumeur ramène un liquide sanglant."

Etude Anatomo-Pathologique

Examen Macroscopique :
"Volumineuse tumeur du pôle inférieur du rein droit à développement à la fois interne et externe. Lors de la coupe, cette tumeur a une couleur brune-chamois. Les cavités calicielles et le bassinet sont partiellement envahis par des massifs tumoraux".

Examen Histologique :
"Les divers prélèvements histologiques montrent une prolifération tumorale d'architecture glandulaire".
"Les éléments cellulaires sont assez monomorphes, possèdent un cytoplasme assez volumineux et toujours franchement éosinophile, sans aucun phénomène de clarification".
"Certaines plages ont une architecture purement endocrinienne, au sein d'un lacis capillaire extrèmement riche.

Ailleurs au contraire on note l'existence de formations adénoïdes ou polyadénoïdes, parfois accentuées par de petits phénomènes de nécrose locale. Certaines plages sont entièrement nécrosées".

"La prolifération tumorale est par endroits limitée par une pseudo-capsule, et ailleurs au contraire infiltre directement le parenchyme rénal".

"Des propagations urinaires et veineuses assez nombreuses sont retrouvées en périphérie de la tumeur".

Conclusion : "C'est ici la structure histologique d'un adénocarcinome rénal, dans une forme particulière et rare dite "hypernéphrome Vrai".

Evolution post-opératoire

On note une poussée thermique avec clocher à 38°5 le lendemain de l'intervention, rapidement régressive. La diurèse est à 2.000 ml/24 heures. L'état général du malade est satisfaisant. L'azotémie est à 0,40 g/l.

Monsieur A. quitte le service le 31 janvier 1970 en bon état général.

Il est actuellement en bonne santé.

SIXIEME CAS

Histoire Clinique

Monsieur Gilbert R..., 54 ans, est hospitalisé dans le service le 5 novembre 1970 pour une "tumeur" du rein gauche découverte aux examens radiographiques.

L'histoire clinique de ce patient est assez singulière. En août 1970, Monsieur R. est réveillé en pleine nuit par une douleur du flanc droit, d'abord antérieure puis devenant rapidement postérieure, et s'accompagnant de vomissements évoquant une crise de colique néphrétique. Les examens biologiques pratiqués alors montrent une V.S. à 16-40-89 (1ère, 2ème et 3ème heure) et un Compte d'Addis avec 96.700 hématies/mn et 40 leucocytes/mn. L'uricémie est à 0,055 g/l.

Monsieur R. est hospitalisé à l'Hôpital TENON dans le service de Néphrologie du Professeur RICHET où des examens radiographiques sont pratiqués. L'urographie intra-veineuse avec tomographies montre une "soufflure du bord externe de l'ombre rénale gauche". L'artériographie sélective du rein gauche montre au temps artériel l'existence d'une tumeur du 1/3 moyen du rein avec hypervascularisation fine et anarchique. La Scintigraphie rénale montre une fixation homogène des deux reins, sans image lacunaire.

En résumé,: épisode de douleur abdomino-lombaire droite survenu en août 1970, suivi d'une hématurie microscopique. Cependant, un flacon d'urines retrouvé au réfrigérateur et datant d'avant la crise douloureuse a révélé la présence d'une hématurie microscopique. L'image "anormale" du rein gauche aux examens radiographiques se présente apparemment comme une découverte d'examen.

Le patient est hospitalisé à la Clinique Urologique de l'Hôpital COCHIN.

Les antécédents du malade retrouvent la notion de radiothérapie sur le thymus en 1916. Primo-infection tuberculeuse en 1924. Hépatite virale en 1937 et ablation d'un nodule kystique de la thyroïde en 1942.

L'examen général ne retrouve rien aux divers systèmes.

L'hémogramme est normal (G.R. : 4.570.000/mm^3 ; G.B. : 5.100/mm^3). L'azotémie est à 0,77 g/l. La V.S. à 7/21.

Le cliché pulmonaire montre des calcifications de la base gauche.

L'intervention (néphrectomie gauche élargie) est pratiquée le 6 novembre 1970 : "Lombotomie gauche avec résection de la 12ème côte ; on aborde le rein par sa face externe et l'on constate qu'il existe au 1/3 moyen une voussure de la taille d'une balle de "ping-pong", hypervascularisée et de consistance solide".

Etude Anatomo-Pathologique

Examen Macroscopique :
"A l'union du 1/3 supérieur et du 1/3 inférieur de la connexité du rein existe une tumeur sphérique, bien limitée, mesurant 35 mm de diamètre".
"Cette tumeur est de couleur brun-jaune, nécrosée en son centre. Elle soulève la capsule rénale sans envahir la graisse péri-rénale. En profondeur, elle vient au voisinage d'un grand calice moyen sans l'envahir".

Examen Histologique
"Les différents fragments histologiques examinés sont constitués par un parenchyme rénal qui est le siège d'une prolifération tumorale épithéliale arrondie. Cette prolifération épithéliale semble bien limitée par une lame de parenchyme rénal qui vient à son contact. A ce niveau, le tissu interstitiel sclérosé renferme des tubules rénaux aplatis et semble constituer une coque à cette tumeur qui ne franchit jamais cette limite. Le parenchyme rénal adjacent présente peu d'altération. On note cependant un épaississement de la capsule de BOWMANN dans certains secteurs, de même qu'un certain degré de sclérose interstitielle et de distension tubulaire".
"L'ensemble de la tumeur est constitué par des cellules à cytoplasme éosinophile, granuleux, qui ont une disposition

cordonnale, trabéculaire ou alvéolaire. Cette disposition est le fait d'un stroma conjonctif très richement vasculaire. Dans certaines zones ce stroma réalise de véritables lacis vasculaires au contact des éléments cellulaires, leur donnant aussi un aspect endocrinoïde. Ces éléments peuvent se disposer autour d'une lumière et prendre alors une disposition adénoïde".

"Le centre de la tumeur est le siège de troubles ischémiques, les massifs tumoraux sont séparés par des amas de fibrine ou par des plages de conjonctif jeune et œdémateux au contact des plages tumorales dont les éléments cellulaires ont subi une différenciation adénoïde".

Conclusion : "Cette tumeur réalise le type dit "hypernéphrome vrai", bien limité, sans envahissement parenchymateux, vasculaire ou ganglionnaire, et présentant des remaniements importants du stroma du fait d'une ischémie du centre de la tumeur".

Evolution post-opératoire

L'évolution post-opératoire immédiate est marquée par un clocher fébrile à 38°3 le lendemain de l'intervention, rapidement régressif, puis à nouveau par une hyperthermie à 38° le 12 novembre, le malade étant apyrétique le 14 novembre. La diurèse est satisfaisante à 1000ml/24 heures.

Monsieur R. quitte le service le 15 novembre 1970 en bon état général. Il est actuellement en bonne santé et poursuit son activité professionnelle.

SEPTIEME CAS

Histoire Clinique

Madame Sabine T..., 38 ans, qui possède un long passé urologique ayant conduit à une néphrectomie droite après plusieurs interventions pour lithiase rénale, est admise en urgence dans le service le 15 octobre 1972 pour des hématuries douloureuses.

L'U.I.V. demandée en urgence montre l'existence d'un obstacle situé sur la portion initiale de l'uretère pelvien (calcul radio-transparent). Cette U.I.V. précède de quelques heures une anurie et le 16 octobre, la courbe de diurèse horaire objective une anurie absolue. Une sonde montée dans le bassinet ne ramène aucune urine et une pyélographie par cette sonde montre l'existence de nombreux caillots dans le bassinet et l'uretère.

Le 17 octobre 1972, une néphrostomie gauche est pratiquée et de nombreux caillots sont enlevés, tandis que le rein émet alors de l'urine claire. Une sonde de pyélostomie est laissée en place. L'évolution immédiate est bonne, mais le 19 octobre la malade fait un choc transfusionnel imposant l'arrêt de la transfusion, suivi d'un ictère le lendemain.

La patiente est transférée pendant quelques jours dans le service du Professeur LAROCHE : il existe un ictère cutanéo-muqueux modéré avec urines foncées, asthénie intense, prurit. Le foie est de volume normal. La T.A. à 13-8 cm de Hg. L'auscultation cardiaque trouve un souffle systolique de pointe (antécédents de R.A.A.).

L'hématocrite est à 28%. L'azotémie à 0,40 g/l. La numération globulaire : (G.R. : 3.100.000/mm^3; G.B. / 6.400/mm^3. Les Transaminases S.G.O.T. : 116 u. La bilirubine totale : 19mg/l la bilirubine indirecte : 3,4 g/l.

Tandis qu'une hépatite virale est envisagée, Mme T. présente des clochers thermiques entre 38° et 39° avec frissons, vives douleurs lombaires et saignement abondant, ce qui fait passer l'ictère au second plan et la patiente est reprise à nouveau dans le service d'Urologie le 31 octobre.

La malade reste cependant fébrile avec clochers thermiques à 38°, puis à 39°, et une U.I.V. pratiquée le 7 novembre 1972 révèle une tumeur du pôle inférieur du rein gauche restant.

La diurèse reste satisfaisante entre 2.000 et 2.500 ml/24 heures.

Une Aortographie complétée par une artériographie rénale sélective gauche pratiquée le 15 novembre 1972 révèlent au temps artériel l'existence d'une tumeur du pôle inférieur du rein gauche avec hypervascularisation. "Mais les vaisseaux s'ils sont augmentés en nombre ne présentent pas d'anarchie dans leur distribution et leur calibre".

Les antécédents de la patiente sont assez complexes : en 1952, maladie de BOUILLAUD. 3 grossesses menées à terme. 5 avortements de 1958 à 1963 et hystérectomie en 1964. Crises de colique néphrétique droite en 1959, 1960 et 1962, le 10 octobre 1966, néphrectomie polaire inférieure droite pour lithiase rénale. En avril 1968, néphrectomie totale droite par calcul coralliforme et pyonéphrose.

L'intervention (néphrectomie partielle, polaire inférieure gauche) est pratiquée le 21 novembre 1972 : "Il existe une limite nette entre la zone tumorale et les 2/3 supérieurs du rein". "En profondeur, il existe une véritable coque de clivage, ce qui permet la néphrectomie partielle assez aisément".

Etude Anatomo-Pathologique

Examen Macroscopique :

"La pièce examinée est constituée par une formation de 4cm de diamètre, cernée par une coque qui semble clivable".

"L'ensemble de la tumeur est fait d'un tissu beige-rosé,

Tardis qu'une hépatite virale est envisagée, Mme T. présente des cloches thermiques entre 38° et 39° avec frissons, vives douleurs lombaires et enjaunissement abondant, ce qui fait passer l'ictère au second plan et la patiente est reprise à nouveau dans le service d'Urologie le 31 octobre.

Le malade reste cependant fébrile avec cloches thermiques à 37°, puis à 39°, et une U.I.V. pratiquée le 7 novembre 1972 révèle une tumeur du pôle inférieur du rein gauche restant.

Le diurèse reste artificielle entre 2.000 et 2.500 ml/24 heures.

Une nouvelle urographie complétée par une artériographie rénale sélective gauche pratiquée le 15 novembre 1972 révèlent au temps artériel l'existence d'une tumeur du pôle inférieur du rein gauche avec hypervascularisation. "Mais les vaisseaux n'ils sont augmentés en nombre ne présentent pas d'anarchie dans leur distribution et leur calibre".

Les antécédents de la patiente sont assez complexes : en 1952, maladie de ROUILLAUD. 3 grossesses menées à terme. 5 avortements de 1958 à 1963 et hystérectomie en 1964. Crises de colique néphrétique droite en 1959, 1960 et 1962, le 10 octobre 1966, néphrectomie polaire inférieure droite pour lithiase rénale, in avril 1968, néphrectomie totale droite par calcul coralliforme et pyonéphrose.

L'intervention (néphrectomie partielle, polaire inférieure gauche) est pratiquée le 21 novembre 1972 : "Il existe une limite nette entre la zone tumorale et les 2/3 supérieurs du rein". "En profondeur, il existe une vérifable coque de clivage, ce qui permet la néphrectomie partielle assez aisément".

Etude Anatomo-Pathologique

Examen Macroscopique :

"La pièce examinée est constituée par une formation de 4cm de diamètre, cernée par une coque qui semble clivable".

"L'ensemble de la tumeur est fait d'un tissu bel...

parfois remanié par de petites plages jaune-soufre".
"Le parenchyme rénal n'est reconnaissable en périphérie que sur une épaisseur de 3 mm".

Examen Histologique :
"Les différents prélèvements effectués tant au niveau de la coque que de la tumeur, permettent de constater qu'en périphérie existe une mince lame de parenchyme rénal mutilée par une sclérose dense venant au contact d'une masse tumorale grossièrement limitée par une pseudo-coque qui est parfois franchie".
"Cette tumeur, assez homogène, est constituée de travées contiguës de taille un peu inégales,parfois creusées de petites cavités glandulaires. Elles sont faites de grandes cellules à cytoplasme éosinophile ou plus clair mais toujours d'aspect granuleux. Le noyau parfois volumineux et atypique voire bourgeonnant,mais dépourvu de mitoses, est en position centrale ou latérale".
"Le stroma est grêle, endocrinoïde, réduit à des capillaires bordant les travées tumorales. Parfois, il réalise des tractus fibreux lâches et imbibés d'œdème".
"On note en périphérie de la tumeur, au contact du rein, l'existence de propagations vasculaires lymphatiques".

Conclusion : "Hypernéphrome vrai du rein, avec propagations lymphatiques".

Evolution post-opératoire

L'évolution post-opératoire immédiate est marquée par une ascension thermique avec clocher à 39°6 le 24 novembre, régressive en dix jours, tandis que la diurèse est bonne, comprise entre 1000 et 2000 ml/24 heures. L'azotémie est à 0,30 g/l. L'hémogramme est normal.

L'U.I.V. et l'U.P.R. post-opératoires montrent

respectivement un bon fonctionnement rénal et une bonne imprégnation des cavités pyélo-calicielles et de l'uretère gauche.

Mme T. quitte le service le 18 décembre 1972 en bon état général. Elle est actuellement en bonne santé.

Fig. 1 (Deuxième Cas) Cliché sans préparation. Volumineuse calcification arrondie, non homogène, se projetant au niveau du pôle supérieur du rein droit.

Fig. 2 (Deuxième cas) U.I.V. La calcification se projette en haut et en dehors des calices supérieurs droits.

Fig. 3 (Troisième cas) Phlébographie rénale occlusive. Ascension de la veine rénale droite, tassement des collatérales, dilatation des veines de la capsule du rein.

Fig. 4 (Quatrième Cas) U.P.R. gauche. Opacité homogène, très peu dense, occupant la portion gauche de l'abdomen, refoulant le rein vers le haut, et l'uretère en dedans et en avant.

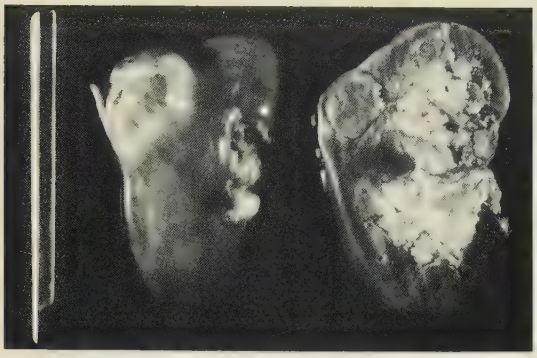


Fig. 5 (Sixième cas) Macroscopie : aspect macroscopique d'un hypernéphrome vrai. A noter la très bonne limitation de la tumeur, sa couleur et son aspect homogène à la coupe.

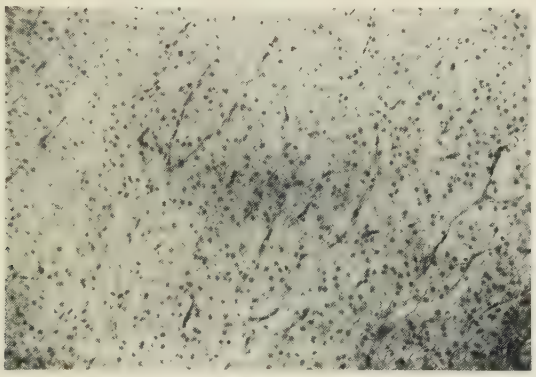


Fig. 6 (Septième cas) Photomicrographie à un faible grossissement d'un hypernéphrome vrai. Architecture endocrinienne caractéristique des cellules, disposées en cordons, séparées par des capillaires sinusoïdes (H.E.S.)

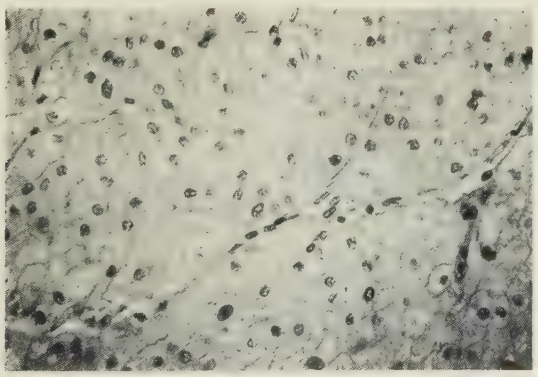


Fig. 7 (Septième cas) Cette photomicrographie à un plus fort grossissement montre la régularité cellulaire et architecturale et la disposition des capillaires, qui concourent à donner une structure endocrinienne (H.E.S.)

T A B L F A U 1

Année d'hospitalisation	Cas N°	AGE	SEXE	SYMPTOMES CLINIQUES	ANCIENNETE DES PREMIERS SYMPTOMES	ORIGINE DU PRELEVEMENT	REIN	REGION DU RFIN	POIDS DU REIN (Gr.)	DIMENSION DE LA TUMEUR (cm)	TYPE HISTOLOGIQUE DE LA TUMEUR	TRAITEMENT	EVOLUTION POST-OPERATOIRE
M.G. 1961	1	69	F	Hématuries intermittentes.Amaigrissement 8Kg.TA= 16,5-10 gros rein gauche	6 ans	Néphrectomie	Gauche	Total	-	-	Hypernéphrome Vrai	Néphrectomie élargie et colectomie segmentaire	Décès après 3 ans 1/2 (métastases probables)
C.L. 1963	2	45	M	Hématurie	6 mois	Néphrectomie partielle	Droit	pôle sup.	-	-	Hypernéphrome Vrai	Néphrectomie partielle puis totale	En bonne santé après 10 ans.
M.G. 1965	3	56	M	Hématurie	6 ans	Néphrectomie	Droit	2/3 inf.	-	-	Hypernéphrome Vrai	Néphrectomie élargie puis ENDOXAN IV	Décès après 4 ans 1/2 de "Septicémie foudroyante"
G.A. 1966	4	69	F	Tumeur de l'hypochondre gauche TA=20-10	-	Néphrectomie	Gauche	pôle sup.	1150	11 cm de diamèt.	Hypernéphrome Vrai	Néphrectomie élargie	En bonne santé après 7 ans
A.A. 1970	5	56	M	Coliques néphrétiques droites. Hématurie	7 ans	Néphrectomie	Droit	pôle inf.	-	10 cm de diamètre	Hypernéphrome Vrai	Néphrectomie élargie	En bonne santé après 3 ans et 4 mois
G.R. 1970	6	54	M	Hématurie microscopique	-	Néphrectomie	Gauche	1/3 Moyen	-	3,5 cm de diamètre	Hypernéphrome Vrai	Néphrectomie élargie	En bonne santé après 2 ans 1/2
S.T. 1972	7	38	F	Hématuries douleurs	-	Néphrectomie partielle	Gauche	1/3 inf.	-	4 cm de diamètre	Hypernéphrome Vrai	Néphrectomie partielle polaire inférieure gauche	En bonne santé après 5 mois.

2 - ANALYSE DE NOS CAS (Cf tableau 1)

a/ Caractères cliniques

Les 7 cas que nous avons étudié dans le service correspondent à 4 hommes et 3 femmes.

L'âge à l'intervention était de : 38,45,54,56,56,69 et 69 ans, avec une moyenne d'âge de 55,3 ans.

La symptomatologie clinique de l'ensemble de nos cas se résume à la triade : hématuries, douleur, tumeur ; elle est parfois même insolite pour certains de nos cas (n° 4 et 6), le néoplasme paraissant asymptomatique.

Notre premier cas avait présenté un premier épisode hématurique 6 années avant l'intervention et il en est de même pour notre troisième cas.

Le deuxième cas avait présenté une hématurie lors de la seconde poussée de prostatite. Pour notre quatrième cas, la volumineuse tumeur de l'hypochondre gauche en avait imposé pour une "grosse rate" et avait été une découverte d'examen physique alors que la patiente consultait pour des précordialgies. Le cinquième cas avait présenté une brève crise de colique néphrétique sept ans auparavant et ultérieurement une seconde crise s'était accompagnée d'hématurie. L'histoire clinique de notre sixième cas est assez singulière car le patient avait souffert de douleurs abdomino-lombaires droites deux mois avant son admission dans le service, et tandis que l'attention avait été attirée à droite, une "image anormale" est venue se révéler au rein gauche lors des examens radiographiques, l'artériographie rénale découvrant la tumeur. Le septième cas avait présenté des hématuries douloureuses lors de l'hospitalisation.

Il faut souligner le bon état général de nos 7 cas à l'entrée dans le service. Même notre 1er cas, malgré un

amaigrissement récent de 8 Kg. présentait un état général satisfaisant. Aucun cas ne présentait apparemment de métastases organiques, de tumeur associée, ni d'antécédents néoplasiques. Deux de nos cas (1er et 4ème) avaient une tension artérielle élevée.

Les images révélées par l'U.I.V. ne diffèrent pas des images habituelles des tumeurs du rein.

Tandis que l'artériographie rénale objectivait une hypervascularisation tumorale anarchique pour notre 6ème cas, elle révélait au contraire un aspect d'hypervascularisation mais sans anarchie aucune pour notre 7ème cas.

b/ Caractères Anatomiques

Le néoplasme s'est développé 3 fois dans le rein droit et 4 fois dans le rein gauche.

La tumeur siégeait 2 fois au pôle supérieur, 3 fois au pôle inférieur, 1 fois à la partie moyenne du rein et dans un cas la tumeur avait remplacé la presque totalité du parenchyme rénal.

Macroscopie

La tumeur se présente sous la forme d'une masse globuleuse, occupant suivant sa dimension, une partie du parenchyme rénal. La plus volumineuse tumeur que nous ayons noté mesure 11 cm de diamètre et pèse avec le rein 1.150 grammes, et la plus petite tumeur pesure 3,5 cm de diamètre.

Il faut souligner la limite assez nette de la masse tumorale avec le parenchyme rénal, certaines tumeurs présentant même en périphérie une "pseudo-coque".

A la coupe, le tissu tumoral est tantôt de couleur chamois, tantôt beige-rosé, ou brun-jaune, mais toujours d'aspect homogène.

Quelques zones nécrotiques et hémorragiques peuvent être notées. Notre 2ème cas présentait en outre des zones denses et calcifiées.

Histologie

Nos 7 cas représentent le type histologique dit : hypernéphrome vrai du rein à structure épithéliale pure.

La tumeur est constituée par la juxtaposition de plages cellulaires denses, ou de travées cordonnales, réalisant parfois un aspect pseudo-glandulaire (cas 1,5,6,7). Le stroma est très variable, parfois grêle conférant aux travées un aspect endocrinoïde, parfois plus grossier, mais toujours vascularisé.

Les éléments qui constituent la tumeur sont de grandes cellules régulières, plus ou moins polyédriques, à limite nette, à cytoplasme tantôt éosinophile, tantôt pâle, parfois granuleux, mais jamais optiquement vide. Le noyau est souvent petit, arrondi ou ovalaire, le plus souvent régulier. Les mitoses sont rares. En périphérie la tumeur est bien limitée par rapport au parenchyme rénal dont elle est parfois séparée par une "Coque" (cas 4) ou une "pseudo-coque" (cas 5,6 et 7), qui peut cependant être franchie par endroits. Dans le cas n° 5, la prolifération tumorale a partiellement envahi le bassinet et les calices.

Des propagations tumorales veineuses (cas5) et lymphatiques (cas7) sont retrouvées dans deux cas.

c/ Traitement

6 cas ont subi une néphrectomie totale élargie. Notre 1er cas a subi en outre une colectomie segmentaire de 15 cm sur le colon descendant en raison de fortes adhérences de la masse tumorale au colon. Notre 3ème cas avait reçu des injections intra-veineuses d'Endoxan après la néphrectomie.

1 cas (cas 7) a subi une néphrectomie partielle polaire inférieure gauche, la malade ayant été néphrectomisée totalement à droite, auparavant, pour récidive lithiasique coralliforme et pyonéphrose.

III - ETUDE DE LA LITTERATURE

1 - RAPPEL HISTORIQUE

En 1883, GRAWITZ remarquait que certaines tumeurs rénales particulièrement fréquentes, de couleur jaunâtre, présentaient une structure histologique semblable à celle du cortex de la glande surrénale. Il émit le premier l'hypothèse de leur origine à partir d'inclusions cortico-surrénaliennes aberrantes existant sous la capsule et dans le cortex du rein.

En 1892, BIRCH-HIRSCHFELD, confirmant la thèse de GRAWITZ, introduisit le terme "Hypernéphrome" qui fut accepté par tous.

La théorie de GRAWITZ, d'abord admise, fut critiquée par SUDECK en 1893, puis par STOERK en 1908 et par de nombreux auteurs après lui dont ROUSSY, LEROUX, MASSON, qui ont démontré que ces tumeurs rénales dérivent de l'épithélium tubulaire.

STOUT, dans son traité de 1932, déclare : "c'est surtout par l'étude microscopique que l'on doit essayer de distinguer l'"Hypernéphrome Vrai" dérivant des reliquats surrénaliens, des carcinomes hypernéphroïdes du rein".

EWING en 1940, SCHILLER en 1942 et MELICOW en 1944, confirment l'individualité d'une forme tumorale particulière à structure plus typiquement surrénalienne. C'est à ce dernier groupe de tumeurs que l'on réserve le nom d'Hypernéphrome Vrai du rein. RIOPELLE, par un nombre important de travaux à complété l'individualisation anatomique de cette tumeur : "l'hypernéphrome Vrai du rein constitue désormais une espèce tumorale distincte de l'épithélioma à cellules claires". Dans son observation princeps de 1945, RIOPELLE signale l'association d'un hypernéphrome Vrai avec un sarcome et un fibro-myo-lipome du même rein. Quelques observations, peu nombreuses, ont été publiées depuis.

TABLEAU 2

AUTEURS	CAS N°	AGE	SEXE	SYMPTOMES CLINIQUES	ANCIENNETE DES PREMIERS SYMPTOMES	ORIGINE DU PRELEVEMENT	REIN	REGION DU REIN	POIDS DU REIN (Gr.)	DIMENSIONS DE LA TUMEUR (cm)	TYPE HISTOPATHOLOGIQUE DE LA TUMEUR	TRAITEMENT	EVOLUTION POST-OPERATOIRE
STOUT (1932)	1	42	F	Nycturie tumeur du flanc droit	8 mois	Néphrectomie	Droit	milieu	-	-	Hypernéphrome Vrai	Néphrectomie	Pas de récidive après 5 ans et 4 mois
RIOPELLE (1944)	2	47	M	Douleurs lombaires hématurie gros rein gauche et varicocèle gauche	1 an	Néphrectomie	Gauche	milieu	670	10cm de diamètre	Hypernéphrome Vrai	Néphrectomie	Récidive locale après 8 ans. Décès après 13 ans vraisemblablement par récidive
RIOPELLE (1944)	3	61	M	Tuméfaction lombaire gauche, hématurie. Varicocèle gauche	4 ans	Néphrectomie	Gauche	total	2300	24x13x12	Hypernéphrome Vrai	Néphrectomie	Décès le soir même de choc opératoire.
RIOPELLE (1944)	4	40	F	Douleurs du flanc droit. gros rein droit	2 mois	Néphrectomie	Droit	pôle inf.	-	10cm de diamètre	Hypernéphtome Vrai	Néphrectomie et Radiothérapie	En bonne santé après 5 ans
RIOPELLE (1944)	5	39	M	Douleurs de l'hypochondre gauche. Episodes d'hématuries	13 ans	Néphrectomie	Gauche	milieu	1200	11x10x7	Hypernéphrome Vrai	Néphrectomie puis Radiothérapie après récidive	Récidive locale après 2 ans. En vie après 8 ans.
MELICOW (1944)	6	40	M	Hématuries intermittentes	20 ans	Néphrectomie	Gauche : 1 Droit : 2	pôle Sup.	-		Hypernéphrome Vrai	Néphrectomie	En bonne santé après 7 ans
MELICOW (1944)	7	44	M	Hématuries	1 an	Néphrectomie		Pôle Sup.	-		Hypernéphrome Vrai	Néphrectomie	Décès après 10 ans par coronarite. Pas de métastases
MELICOW (1944)	8	59	F	Calcul enclavé dans le pelvis	-	Biopsie		Pôle Sup.	-	-	Hypernéphrome Vrai	-	-

TABLEAU 3

AUTEURS	CAS N°	AGE	SEXE	SYMPTOMES CLINIQUES	ANCIENNETE DES PREMIERS SYMPTOMES	ORIGINE DU PRELEVEMENT	REIN	REGION DU REIN	POIDS DU REIN	DIMENSIONS DE LA TUMEUR	TYPE HISTOPATHOLOGIQUE DE LA TUMEUR	TRAITEMENT	EVOLUTION POST-OPERATOIRE
in RIOPELLE (1951)	9	48	M	Crises de coliques néphrétiques gauche, hématuries intermittentes gros rein gauche. Perte de poids récente	7 ans	Néphrectomie	Gauche	3/4 inf.	1560	-	Hypernéphrome Vrai	Néphrectomie	Pas de récidive après 3 ans.
in RIOPELLE (1951)	10	58	F	Douleurs abdominales TA=20/10 Perte de poids récente	1 an	Néphrectomie	Droit	2/3 Sup.	940	-	Hypernéphrome Vrai	Néphrectomie	Pas de récidive après 1 an 1/2
in RIOPELLE (1951)	11	64	M	Asymptômatique	-	Nécropsie	Droit	milieu	-	1cm	Hypernéphrome Vrai Fibromyolipome du même rein.	-	-
in RIOPELLE (1951)	12	?	?	Asymptômatique	-	Nécropsie	?	?	-	0,05cm	Hypernéphrome Vrai Fibromyolipome du même rein	-	-
BEDARD et GARNEAU (1966)	13	59	F	Crises douloureuses de l'hypochondre droit. Tumeur lombaire droite	-	Néphrectomie	Droit	Pôle Sup.	-	9x11	Hypernéphrome Vrai	Néphrectomie	Décès après 6 ans 1/2 (métastases hépatiques de l'hyperné phrome Vrai)
BEDARD et GARNEAU (1966)	14	37	F	Hématuries intermittentes. Colique néphrétique droite	1 semaine	Néphrectomie	Droit	Pôle Sup.	243	7x7,5	Hypernéphrome Vrai	Néphrectomie	En bonne santé après 1 an.

2 - ETUDE DES OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE (Cf. TABLEAUX 2 et 3)

Nous avons retrouvé dans la littérature 14 cas d'hypernéphrome Vrai du rein (sauf erreur de notre part) dont la structure histolcgique épithéliale pure est comparable à celle de nos 7 cas.

Ces 14 cas comprennent 11 cas chirurgicaux, 2 cas anatomiques et 1 cas de MELICOW découvert par biopsie.

Les 2 cas anatomiques sont associés à un fibro-myolipome du même rein.

a/ Caractères cliniques

Selon le sexe nous trouvons 7 hommes et 6 femmes, le sexe n'étant pas mentionné dans un cas.

L'âge à l'intervention des 11 cas chirurgicaux était de : 37,39,40,40,42,44,47,48,58,59 et 61 ans, avec une moyenne d'âge pour l'ensemble de 46,8 ans.

La symptomatologie clinique retrouve diversement associés :hématuries, douleurs (abdominales, abdomino-lombaires, ou à type de coliques néphrétiques) et dans certains cas la perception d'un gros rein à la palpation. Nous remarquons l'ancienneté particulièrement accusée des premiers symptômes pour un cas de MELICOW (20 ans) et pour deux cas de RIOPELLE (13 et 7 ans).

A l'entrée dans le service, les patients étaient en bon état général et on ne note qu'une hypertension artérielle dans un cas (20/10) et une perte de poids récente dans deux cas. Les examens hématologiques étaient normaux ou sub-normaux.

L'absence de mention détaillée des explorations radiographiques dans les diverses publications nous empêche de développer notre analyse sur ce plan.

b/ Caractères Anatomiques

Macroscopie

La tumeur s'est développée 8 fois à droite et 5 fois à gauche pour les 13 cas où le rein atteint est mentionné.

Le néoplasme siégeait 6 fois au pôle supérieur, 2 fois au pôle inférieur, 4 fois dans la région moyenne et dans 1 cas il avait remplacé la totalité du parenchyme rénal.

Le poids de la pièce d'exérèse varie de 243 à 2.300 grammes.

La tumeur est de dimension variable allant de 0,05 cm (RIOPELLE) à 24 x 13 x 12 cm (même auteur).

La consistance de la tumeur est en général assez ferme. A la coupe, le tissu tumoral présente un aspect le plus souvent homogène, de couleur grisâtre, gris-rosâtre, gris-blanchâtre, et plus rarement jaunâtre. On rencontre rarement un caractère polychrome (cas 10).

Le tissu néoplasique peut présenter des zones hémorragiques ou nécrotiques (cas 1, 9, 13, 14). On rencontre parfois et le plus souvent au centre de la tumeur des calcifications (cas 5, 9, 10). Dans un cas rapporté par RIOPELLE la section de la pièce d'exérèse avait même nécessité l'usage d'une scie en raison de l'intense calcification du centre de la tumeur.

La démarcation de la tumeur avec le parenchyme rénal est toujours très distincte. Dans deux cas de RIOPELLE (cas 4 et 10) la tumeur est parfaitement limitée par une capsule. La prolifération néoplasique n'a jamais tendance à envahir les vaisseaux.

Dans un cas de RIOPELLE (cas 5), quelques bourgeons néoplasiques font saillie dans la cavité du bassinet et dans un cas de BEDARD et GARNEAU, la tumeur émet un bourgeon néoplasique dans un calice.

Histologie

Les tumeurs sont constituées de nappes ou de travées cellulaires plus ou moins larges, anastomosées entre elles, formées de cellules polygonales à limite nette, de taille variable. Le cytoplasme y est abondant, soit éosinophile et granuleux soit plus pâle. Ces cellules renferment du glycogène et inconstamment des lipides. Le noyau est petit, souvent régulier, mais parfois de dimension variable (cas 3). Les mitoses sont rares. RIOPELLE signale dans un cas, l'existence de masses syncytiales, avec plusieurs noyaux (cas 10).

Le stroma est toujours peu abondant, souvent hyalinisé et parfois calcifié, contenant des sinusoïdes sanguins. On peut rencontrer des structures glanduliformes (cas 1, 3, 5) - RIOPELLE signale en outre, l'existence d'un fibromyolipome du même rein dans deux cas (11 et 12).

c/ Traitement

9 cas ont subi une Néphrectomie totale.

2 cas ont été traités par néphrectomie totale et radiothérapie dont 1 cas après récidive tumorale.

IV - ETUDE SYNTHETIQUE ET COMMENTAIRES

Nous avons réuni dans ce travail, d'une part 7 cas d'hypernéphrome Vrai du rein opérés à la Clinique Urologique de l'Hôpital COCHIN de 1961 à 1972, et d'autre part 14 cas retrouvés dans la littérature.

1 - Etude Clinique :

Cette forme néoplasique est relativement rare. Sa fréquence est de 1,5 % des tumeurs du rein de l'adulte dans la série de MELICOW, et de 2, 27 % dans la série de RIOPELLE.

Cette tumeur ne se rencontre que chez l'adulte avec dans notre série, les âges extrèmes à l'intervention de 38 et 69 ans. Notre moyenne d'âge est de 55,3 ans. La moyenne d'âge est un peu moins élevée pour les cas chirurgicaux de la littérature que nous avons colligés (46,8 ans) avec les âges extrêmes de 37 et 61 ans à l'opération.

L'hypernéphrome vrai du rein affecte les deux sexes avec une fréquence sensiblement égale : 4 hommes et 3 femmes dans notre série, 7 hommes et 6 femmes pour les 13 cas de la littérature où le sexe est mentionné.

Nous avons schématisé dans un tableau la fréquence des trois symptômes cliniques présentés par les patients de notre série et des 11 cas chirurgicaux de la littérature.

	Nos 7 cas	11 cas de la littérature (chirurgicaux)	Ensemble des 18 cas
Hématuries	6/7	7/11	13/18
Douleurs	4/7	7/11	11/18
Gros rein	1/7	5/11	6/18

L'hématurie est le symptôme le plus fréquent.

Les douleurs (abdominales, abdomino-lombaires, ou lombaires) sont un peu moins fréquentes. La perception d'un gros rein est beaucoup plus rare.

La symptomatologie clinique ne semble donc pas avoir de grande particularité par rapport aux formes habituelles de cancer du rein.

L'hypernéphrome vrai du rein connait un développement insidieux et une grande lenteur d'évolution. Ainsi nos premier et troisième cas avaient présenté un épisode hématurique 6 ans avant l'intervention. Notre quatrième cas consultait son médecin pour des précordialgies tandis que l'examen physique révélait une volumineuse tuméfaction de l'hypochondre gauche (la pièce d'exérèse pesait 1150 grammes). Notre cinquième cas avait présenté une première crise de colique néphrétique 7 ans avant l'hospitalisation. L'histoire clinique de notre 6ème cas est assez insolite car il souffrait de douleurs abdomino-lombaires droites, tandis que l'U.I.V. avec tomographies révélait une "soufflure du bord externe de l'ombre rénale gauche", et la tumeur nettement objectivée par l'artériographie rénale, se présentait apparemment comme une découverte d'examens radiographiques.

Dans un cas signalé par MELICOW (cas 6) le patient avait présenté une première hématurie 20 ans auparavant et dans un autre cas signalé par RIOPELLE (cas 5) le patient avait fait un premier épisode hématurique 13 ans avant l'opération.

Dans deux cas anatomiques rapportés par RIOPELLE (cas 11 et 12) la latence clinique du néoplasme était totale et la tumeur a été une découverte d'examen microscopique.

Les patients étaient en bon état général avant l'intervention. Notre premier cas présentait un amaigrissement récent de 8 kg en 4 mois. RIOPELLE signale également une perte de poids récente dans deux de ses cas (cas 9 et 10). Notre quatrième cas présentait une H.T.A. à 21/10, mais la patiente âgée de 69 ans était une hypertendue de longue date.

Nous n'avons relevé aucun symptôme d'hypercorticisme, ni dans notre série ni dans la littérature.

Dans notre série, les aspects objectivés à l'U.I.V. sont ceux qui sont habituellement rencontrés dans les tumeurs du rein. Nous n'avons pas remarqué cependant de tendance particulière au développement tumoral vers la concavité du rein. Dans les cas 6 et 7 de notre série où une artériographie rénale a été pratiquée, il existe une hypervascularisation anarchique dans un cas et régulière, sans aucune anarchie, dans l'autre cas. On ne peut donc en déduire aucun critère de spécificité.

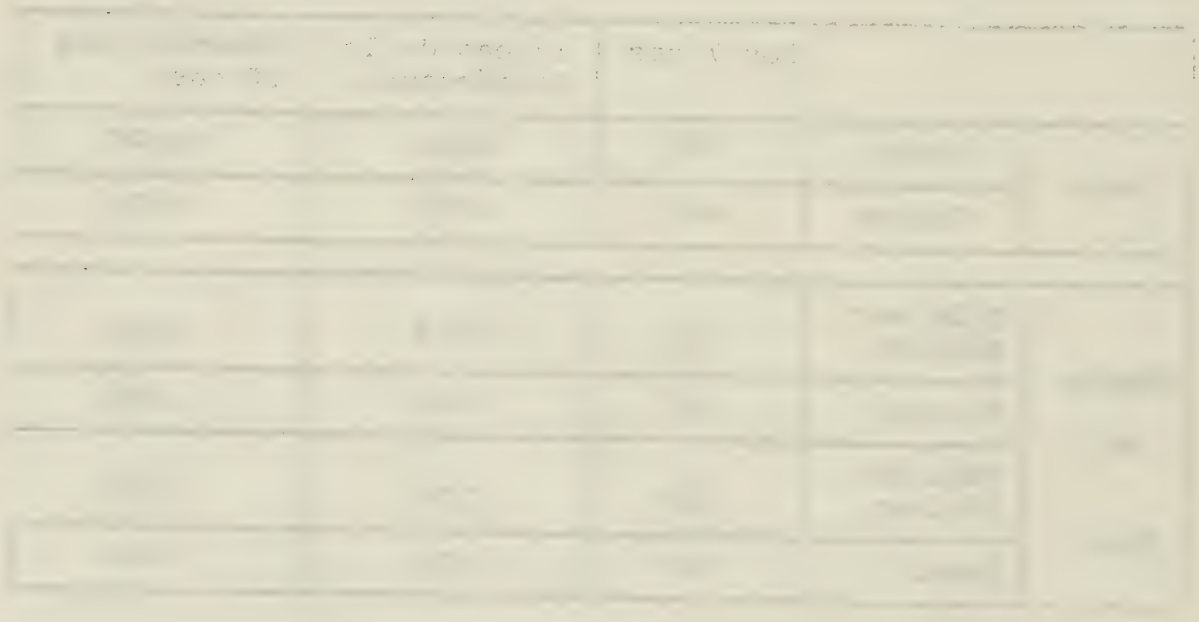
2 - Etude Anatomique :

Nous avons schématisé dans un tableau, la fréquence du côté atteint et du siège intra-rénal du néoplasme :

		Nos 7 cas	13 cas de la littérature	Ensemble des 20 cas
Rein	Droit	3/7	8/13	11/20
	Gauche	4/7	5/13	9/20
Région du Rein	pôle supérieur	2/7	6/13	8/20
	Milieu	1/7	4/13	5/20
	Pôle inférieur	3/7	2/13	5/20
	Total	1/7	1/13	2/20

La tumeur se développe avec une fréquence sensiblement égale dans le rein droit ou gauche.

Le siège intra-rénal du néoplasme est variable : la situation polaire supérieure semble un peu plus fréquente sans que nous puissions cependant en tirer une valeur statistique.



Le poids de la pièce d'exérèse est variable : 1150 grammes dans notre quatrième cas ; 243 à 2.300 grammes dans la littérature.

Les dimensions de la tumeur sont également très variables : 4 cm à 11 cm de diamètre pour nos cas ; 0,05 cm à 24 x 13 cm dans la littérature.

La consistance de la tumeur est ferme. A la coupe, le tissu tumoral est homogène, plus ou moins lobulé, de couleur grisâtre, gris-rosâtre, gris-blanchâtre ou beige-rosé, et plus rarement jaunâtre. On rencontre parfois quelques zones nécrotiques et / ou hémorragiques. Des calcifications peuvent être observées surtout au centre de la tumeur. La démarcation du néoplasme avec le parenchyme rénal est toujours très distincte. RIOPELLE signale l'existence d'une capsule circonscrivant la tumeur dans deux de ses cas (cas 4 et 10). De même nos quatrième, cinquième, sixième et septième cas présentaient une "pseudo-coque" limitant la tumeur. Dans quelques cas des bourgeons néoplasiques ont envahi les voies excrétrices (cas 5 de notre série, cas 5 et 13 de la littérature).

Etude Microscopique

Le tissu tumoral est formé de nappes ou de travées cellulaires de calibre variable, anastomosées entre elles et séparées les unes des autres par un stroma de type endocrinoïde très caractéristique. Les cellules sont de dimensions variables, le plus souvent assez grandes, polygonales, limitées par une membrane nette. Le cytoplasme est abondant, tantôt acidophile et granuleux, tantôt plus pâle et aréolaire, mais jamais optiquement vide comme dans les tumeurs de GRAWITZ. Les méthodes histo-chimiques y trouvent une faible quantité de glycogène et inconstamment des lipides. Dans notre série, nous n'avons pas fait d'études histo-chimiques plus poussées. Le noyau est petit, rond ou légèrement ovoïde, le plus souvent régulier mais parfois bourgeonnant, occupant une place quelconque. Le rapport

nucléo-cytoplasmique est faible. Les mitoses sont rarissimes. On peut noter dans certains cas l'existence de formations glanduliformes à lumière distincte dont FWING rejetait formellement l'existence. STOUT en signale la présence dans son cas, ainsi que RIOPELLE (cas 3 et 5). La présence de cet aspect pseudo-glandulaire est relevée dans quatre de nos cas (cas 1, 5, 6 et 7 de notre série). On note en outre l'existence de propagations veineuses dans notre cinquième cas et lymphatiques dans notre septième cas, posant le problème de l'évolutivité de ces tumeurs.

V - HISTOGENESE

L'origine de l'hypernéphrome vrai du rein reste actuellement controversée comme le prouvent les récentes publications de ROUJEAU et Mme GALIAN (1970).

L'histogénèse de l'hypernéphrome vrai, malgré l'apport de données expérimentales, reste encore dans le domaine des hypothèses du fait de l'absence d'études ultra-structurales et histochimiques précises.

Pour aborder le problème de l'origine de l'hypernéphrome vrai du rein, la discussion utilise des arguments d'ordre morphologique, embryologique et clinique et tente de démontrer qu'il s'agit d'une tumeur dysgénétique.

ORIGINE SURRENALIENNE

L'hypothèse d'une simple translocation tissulaire d'origine surrénalienne a été émise par EWING et MELICOW sur des éléments morphologiques. RIOPELLE a réfuté cette théorie dès 1944, pour cet auteur, l'absence constante d'activité endocrinienne, la pauvreté cellulaire en lipides, l'existence de cavités glanduliformes, la distribution selon l'âge et le sexe des patients, constituent autant d'arguments contradictoires à cette hypothèse. Se plaçant ensuite sur un plan strictement embryologique, RIOPELLE signale que les positions respectives du métanéphros et de la surrénale au cours de l'embryogénèse rendent difficile la possibilité d'inclusion surrénalienne dans le rein.

ORIGINE RENALE

Si l'hypothèse d'une hétérotopie surrénalienne est rejetée, le développement de l'hypernéphrome vrai doit se faire à

partir du tissu rénal.

Théoriquement, cette prolifération peut provenir :

- soit du tissu rénal adulte : tubulaire excréteur ou tubulaire sécréteur.
- soit à partir d'éléments immatures.

1/ Le développement de l'hypernéphrome vrai à partir des voies excrétrices a pu être envisagé sur des arguments topographiques : le développement de la tumeur se fait en principe vers la concavité du rein. Sur le plan morphologique les cellules sont disposées en larges travées avec quelques aspects glanduliformes pouvant faire évoquer un "épithélioma de transition". Enfin, de rares cas d'hypernéphromes vrais ont été décrits en association avec des aspects épidermoïdes (MASSON et SIMARD, 1928).
Après avoir évoqué cette hypothèse, RIOPELLE la rejette complètement car le siège du néoplasme est nettement parenchymateux, macroscopiquement indépendant du bassinet refoulant ce dernier le plus souvent sans l'envahir, et sur le fait que jamais les cellules tumorales de l'hypernéphrome vrai ne présentent de différenciation malpighienne, contrairement aux épithéliomas du bassinet. L'absence d'image de transition dans les formes complexes associant à l'hypernéphrome vrai un carcinome épidermoïde contribue à écarter cette hypothèse.

2/ Le développement de l'hypernéphrome vrai à partir des tubes secréteurs est difficilement concevable sur les divergences anatomo-cliniques entre les deux formes tumorales.

3/ D'autres arguments font dériver l'hypernéphrome vrai à partir d'éléments immatures, vestiges du blastème rénal.
Cette origine découle de l'élimination critique des hypothèses précédentes et de la constatation d'un certain nombre de faits.

La fréquence avec laquelle l'hypernéphrome vrai est associé avec soit un fibromyo-lipome, soit un sarcome, soit même les deux ne peut constituer pour RIOPELLE une simple coïncidence et l'hypothèse la plus logique selon cet auteur serait d'envisager une origine commune. Bien plus, RIOPELLE a observé la présence d'éléments cellulaires de type épithélial à structure "surrénaloïde", possédant la plus étroite ressemblance avec ceux de l'hypernéphrome vrai, au sein-même d'un angiomyo-lipome.

"Tout se passe comme si les deux catégories de tumeurs reconnaissaient comme cause lointaine, le même vice de développement" (RIOPELLE). AInsi donc, pour l'auteur, le fibro-myolipome serait à l'origine soit de la forme épithéliale pure soit de la forme complexe épithélio-sarcomateuse de l'hypernéphrome vrai du rein. "Dans les deux cas, la structure du néoplasme est l'expression de potentialités primitivement possédées par le tissu métanéphrique avant qu'il ait été influencé dans le sens rénal par l'induction du bourgeon urétéral". Ainsi le germe mésenchymateux des myolipomes serait un reliquat du blastème rénal ayant échappé à l'influence organisatrice des bourgeons urétéraux. RIOPELLE propose le terme de métanéphrome "paléogénétique" parce que la tumeur procède d'une dysembryoplasie relativement précoce.

Les résultats de la carcinogénèse expérimentale sont en faveur de cette hypothèse. En effet, RIOPELLE et JASMIN ont constaté que l'administration de Diméthyl-Nitrosamine au rat, détermine des tumeurs rénales tantôt épithéliales, tantôt sarcomatoïdes, avec des formes de passage entre les différents aspects et l'existence de zones "vaguement surrénaliennes".

Plus récemment, BEDARD et GARNEAU (1966) revenus sur le problème de l'histogénèse à propos de 2 cas d'hypernéphrome vrai du rein pensent que cette tumeur n'est qu'une variante morphologique des tumeurs de GRAWITZ.

VI - EVOLUTION ET PRONOSTIC

Outre ses particularités anatomo-cliniques, l'hypernéphrome vrai du rein semble s'individualiser également par son meilleur pronostic avec une assez bonne évolution lointaine post-opératoire. Ce qui a fait dire à RIOPELLE : "Après exérèse, la survie est généralement longue, et parfois même indéfinie". Un peu plus loin, RIOPELLE parle même de "relative bénignité".

Il est vrai que les caractères anatomiques de cette forme de néoplasme suggèrent un faible potentiel de malignité : démarcation nette avec le parenchyme rénal, et parfois même existence d'une capsule ou d'une "pseudo-capsule", rareté des mitoses, absence quasi-totale de monstruosités cellulaires, faible tendance à la propagation et à l'envahissement des voies excrétrices et des vaisseaux, absence totale de métastases patentes organiques et osseuses à l'intervention.

Nous avions indiqué dans les tableaux précédents, (1, 2 et 3) l'évolution post-opératoire des patients, mais nous avons schématisé dans un tableau la durée de survie de nos 7 cas et des 11 cas chirurgicaux de la littérature, en les répartissant en 5 tranches :

	Survie de - de 6mois	Survie de 6mois à 3 ans	Survie de 3 à 5ans	Survie de 5 à 10ans	Survie de + de 10ans
Nos 7 cas	1	1	3 (dont 2 d.c.d.)	1	1
11 cas chirurgicaux de la littérature	1 (d.c.d.)	2	1	6 (dont 2 d.c.d.)	1 (d.c.d.)
Total	2/18	3/18	4/18	7/18	2/18

Sans vouloir en tirer une valeur statistique en raison du trop petit nombre de cas, nous constatons cependant que nous avons pour l'ensemble des 18 cas :

72,2 % de survie à 3 ans
50 % de survie à 5 ans
11,1 % de survie à 10 ans.

Une statistique de RICHES (1958) faisant état de 103 cas de GRIFFITH et THACKARY (1949) et de 685 cas de tumeurs rénales de la BRITISH ASSOCIATION OF UROLOGICAL SURGEONS (1951) s'établit à :

50 % de survie à 3 ans
40 % de survie à 5 ans
20 % de survie à 10 ans.

Tous nos patients ont été traités par néphrectomie totale élargie excepté notre septième cas qui a subi une néphrectomie polaire inférieure sur rein restant?

Deux cas de RIOPELLE ont été traités par néphrectomie et radiothérapie.

Deux de nos patients sont décédés. Notre premier cas est décédé 3 ans 1/2 après l'opération, probablement par récidive tumorale et métastases. L'enquête effectuée auprès du

médecin traitant nous a appris que la patiente avait présenté après 1 an 1/2 des adénopathies inguinales avec œdème des membres inférieurs, tandis que son état général avait décliné assez rapidement.

Notre troisième cas est décédé 4 ans 1/2 après l'intervention d'une "Septicémie foudroyante"; il avait présenté par deux fois une "inflammation" de sa cicatrice d'opération et avait reçu des injections intra-veineuses d'ENDOXAN. Un mois avant son décès il avait fait une hépatite virale et sa formule sanguine objectivait une leucopénie.

Nos cinq autres cas sont actuellement en bonne santé et aucune récidive ni métastase ne s'est manifestée.

RIOPELLE signale dans deux de ses cas une récidive locale respectivement après 8 ans et 2 ans. Pour le premier le décès a eu lieu 13 ans après la néphrectomie et 5 ans après la constatation d'une masse dans la loge rénale gauche interprêtée comme une récidive. Pour le second, une récidive locale s'était manifestée après 2 ans et une radiothérapie avait été instituée.

Plus intéressant paraît être le cas rapporté par BEDARD et GARNEAU (cas 13) où la patiente avait présenté, 6 ans après la néphrectomie, des métastases hépatiques épithéliales typiques de l'hypernéphrome vrai du rein, confirmées par la ponction biopsie du foie.

MELICOW signale pour sa part un cas décédé 10 ans après la néphrectomie de maladie coronarienne, sans aucune métastase.

Nous avons schématisé dans un tableau et à titre comparatif, quelques formes mixtes de l'hypernéphrome vrai du rein retrouvées dans la littérature, dont l'évolution est beaucoup plus défavorable, et la survie beaucoup plus courte.

Auteurs	Age	Sexe	Ancienneté des premiers symptomes	type histopathologique de la tumeur	Traitement	Evolution post-opératoire
MASSON et SIMARD (1928)	45	F	9 mois	Hypernéphrome vrai et carcinome Epidermoïde (Forme complexe)	Nephrectomie	Récidive locale après six mois
RIOPELLE (1944)	73	F	2 ans	Hypernéphrome vrai et sarcome fibroblastique associé à un fibro-myo-lipome du même rein et à un fibrome théco-cellulaire de l'ovaire homolatéral (forme complexe et associée)	Tumeur inextirpable	Décès
in RIOPELLE (1951)	54	F	6 mois	hypernéphrome vrai et fibro-sarcome (forme complexe)	Néphrectomie	Décès après 2 mois 1/2 Métastases pulmonaires
KAY (1957)	62	F	6 mois	Hypernéphrome vrai et leiomyosarcome (forme complexe)	Néphrectomie	Décès après 24 heures par collapsus irréversible
PATOIR et LEDUC (1962)	59	M	9 ans	Hypernéphrome vrai et sarcome indifférencié (forme complexe)	Néphrectomie	Décès après 1 mois Récidive locale et envahissement de la base pulmonaire sans métastases à distance.

VII - C O N C L U S I O N S

Au terme de cette étude, l'hypernéphrome vrai du rein nous apparaît comme une tumeur rénale de l'adulte, rare et bien singulière, mais ne constituant peut-être pas vraiment une réelle entité anatomo-clinique, malgré :

- l'existence quasi-constante d'hématuries et / ou de douleurs.
- l'absence de signes généraux associés,
- une évolutivité très lente et insidieuse constamment retrouvée.

En effet, tous ces signes peuvent être rencontrés dans les adénocarcinomes à cellules claires.

En outre, les signes radiologiques sont sans spécificité et réalisent des images de tumeurs rénales habituelles.

Quant au pronostic de l'hypernéphrome vrai, bien que nous disposions d'une population numériquement insuffisante pour aboutir à des résultats statistiquement valables, il est intéressant de souligner qu'il est peut-être meilleur que celui des tumeurs de GRAWITZ, lorsque l'hypernéphrome vrai est isolé. Récidives et métastases sont très rares dans notre étude et la survie est longue.

Vu, le Président de Thèse

Pr. ABOULKER

Vu, le Doyen de la Faculté

Pr. E. FOURNIER

Vu et Permis d'Imprimer

le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. BEDARD Y., GARNEAU R.

A propos de deux cas d'hypernéphrome Vrai du rein
Laval Médical, 1966, 37, 866-872.

2. DELARUE J.

Anatomie Pathologique - Pathologie Spéciale
Collection Médico-Chirurgicale, Paris, Flammarion,
1969, 2, 1397-1401.

3. EWING J.

Néoplastie Diseases
Philadelphia, Saunders, 1919, 717-740.

4. INSTITUT Gustave ROUSSY

Les cancers humains : Nature, Evolution.
Indications thérapeutiques.
Collection Médico-Chirurgicale, Paris, Flammarion
1967, 615-619

5. KAY S.

Malignant Mixed Mesodermal Tumors of the Kidney
American Journal of Clinical Pathology. 1957, 28,
655-661.

6. MASSON P.

Tumeurs Humaines
Paris, Maloine, 1968, 625-630.

7. MASSON P., SIMARD C.

Epithélioma Mixte du rein.
Annales d'Anatomie Pathologique, 1928, 5, 825-839.

8. MELICOW M.M.

Classification of Renal Neoplasms : A clinical and
pathological study based upon 199 cases.
Journal of Urology, 1944, 51, 333-385.

9. PATOIR G., LEDUC M., SPY E., PROYF C.

Tumeur rare du rein. Hypernéphrome vrai ou Métanéphrome Paléogénétique de RIOPELLE.
Journal d'Urologie, Paris, 1962, 68, n° 9, 694-701.

10.RIOPELLE J.L.

Epithéliosarcome du rein gauche, avec fibromyolipome du même rein et fibrome thécocellulaire de l'ovaire homolatéral.
Origine rénale du prétendu hypernéphrome vrai du rein.
Revue Canadienne de Biologie, 1945, 4, 40-65.

11.RIOPELLE J.L.

Sur les tumeurs rénales connues sous le nom d'hypernéphromes vrais.
Théorie rénale de leur origine.
Revue Canadienne de Biologie, 1945, 4, 66-103.

12.RIOPELLE J.L.

Histogénèse et morphologie comparée de l'hypernéphrome vrai du rein et de l'épithémioma rénal à cellules claires.
Revue Canadienne de Biologie, 1944, 3, 583-587.

13.RIOPELLE J.L.

Considération sur la nature et la provenance du prétendu :"Hypernéphrome vrai du rein"
L'Union Médicale du Canada, 1945, 74, 889-896.

14.RIOPELLE J.L.

The nature and origin of the so-called true kidney hypernephroma.
Cancer, 1951, 4, 789-802.

15.ROUJEAU J. et GALIAN A.

Les tumeurs dysembryoplasiques du rein
Bulletin du Cancer, 1964, 51, n° 4, 471-504.

16.ROUJEAU J. et Mme GALIAN A.

La tumeur de RIOPELLE
1ère partie : Etude Analytique
Annales d'Urologie, Paris, 1970, 4, (2),85-95.

17.ROUJEAU J. et Mme GALIAN A.

La tumeur de RIOPELLE
2ème partie : Histogénèse et conclusion
Annales d'Urologie, Paris, 1970, 4, (3), 149-157.

18.SCHILLER W.

Histogenesis of the so-called GRAWITZ tumor.
Archives of Pathology, 1942, 33, 879-904.

19.STOUT A.P.

HUMAN CANCER
Philadelphia, Léa and Fibiger, 1932, 489-494.